

Laporan Kasus**Displasia Mondini sebagai faktor risiko terjadinya komplikasi meningitis berulang**

Aditya Arifianto, Lina Lasminingrum, Nurakbar Aroeman, Shinta Fitri Boesoirie
Departemen Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok Bedah Kepala Leher
Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran/Rumah Sakit Dr. Hasan Sadikin
Bandung

ABSTRAK

Latar belakang: Displasia Mondini adalah kasus yang jarang ditemukan namun merupakan penyebab penting terjadinya meningitis berulang pada anak dan membutuhkan indeks kecurigaan klinis yang tinggi sehingga dapat dilakukan diagnosis sedini mungkin. Displasia Mondini adalah kelainan kongenital berupa malformasi koklea yang terjadi akibat dari gangguan perkembangan embrio pada telinga bagian dalam, di minggu ke tujuh. Anomali kongenital tulang temporal dapat menyebabkan fistulisasi antara telinga tengah dan ruang subarakhnoid. **Tujuan:** Mempresentasikan kasus displasia Mondini dengan komplikasi meningitis berulang. **Kasus:** Satu kasus displasia Mondini disertai hipertrofi adenoid dan meningitis berulang pada anak laki-laki usia enam tahun. **Penatalaksanaan:** Medikamentosa dengan pemberian antibiotik dan adenoidektomi. **Kesimpulan:** Displasia Mondini dengan faktor predisposisi hipertrofi adenoid disertai meningitis berulang yang dilakukan adenoidektomi memberikan hasil yang baik dengan tidak didapatkan kembali meningitis berulang pada pasien setelah tiga tahun.

Kata kunci : displasia Mondini, hipertrofi adenoid, adenoidektomi, meningitis berulang

ABSTRACT

Background: Mondini dysplasia is a rare case but has an important role for recurrent pyogenic meningitis in children and requires a high index of clinical suspicion for early diagnosis. Mondini dysplasia is malformation of the cochlea due to impairment of the embryonic development of the inner ear during the seventh week of fetal life. Congenital anomalies of temporal bone may cause fistulisation between the middle ear and subarachnoid space. **Purpose:** To present a case of Mondini dysplasia with recurrent meningitis complication. **Case:** A case of Mondini dysplasia accompanied by hypertrophy adenoid and recurrent meningitis in a six year old boy. **Management:** Medical treatment with antibiotic and adenoidectomy. **Conclusion:** Adenoidectomy for management of Mondini dysplasia with recurrent meningitis accompanied by adenoid hypertrophy, gave a good result with no recurrent meningitis after three years.

Key words: Mondini dysplasia, adenoid hypertrophy, adenoidectomy, recurrent meningitis

Alamat korespondensi : Aditya Arifianto, Departemen THT-KL Fakultas Kedokteran Universitas Padjadjaran/RS Dr. Hasan Sadikin, Jl. Pasteur No. 38 Bandung. Email: aditjonz@yahoo.com.

PENDAHULUAN

Hipertrofi adenoid terjadi akibat proses inflamasi akut maupun kronis, yang sering menimbulkan komplikasi berupa otitis media. Hipertrofi adenoid berhubungan dengan pasien otitis media karena dapat menutupi muara tuba Eustachius.¹

Displasia Mondini adalah kelainan kongenital berupa malformasi koklea yang berhubungan dengan gangguan dengar sensorineural berbagai derajat dan meningitis berulang. Hal ini terjadi akibat dari gangguan perkembangan telinga bagian dalam pada saat embrio berusia 7 minggu. Anomali kongenital tulang temporal dapat menyebabkan fistulasasi antara telinga tengah dan ruang subarakhnoid. Displasia Mondini umumnya tidak terdiagnosis hingga dilakukan pemeriksaan radiologi untuk gangguan pendengaran dan meningitis berulang. Tomografi komputer dari tulang temporal adalah metode terbaik untuk diagnosis displasia Mondini.^{2,3}

Displasia Mondini adalah malformasi koklea yang berhubungan dengan *vestibular aqueduct* yang besar dan dilatasi ampula kanalis semisirkularis. Hal ini merupakan anomali koklea yang paling sering ditemukan. Mondini menjelaskan kelainan ini setelah pemeriksaan *post-mortem* anak usia 8 tahun dengan gangguan dengar derajat sangat berat pada tahun 1791. Ditemukan koklea anak tersebut memiliki 1½ putaran sedangkan pada keadaan normal memiliki 2½ putaran.²

Anomali kongenital tulang temporal dapat menyebabkan fistulasasi antara telinga tengah dan ruang subarakhnoid. Proses infeksi pada telinga tengah dapat menyebar ke ruang subarakhnoid. Secara klinis dapat berupa gangguan dengar sensorineural, *otorrhea*, dan meningitis bakteri yang berulang. Displasia Mondini sering dikaitkan dengan kebocoran cairan serebrospinal spontan yang menyebabkan meningitis bakteri berulang. Meningitis terutama terjadi selama episode

otitis media akut, defisiensi imun, dan kebocoran cairan serebrospinal. Kebocoran cairan serebrospinal dapat terjadi karena trauma tengkorak atau malformasi tulang temporal.^{2,3}

Laporan kasus ini bertujuan untuk mempresentasikan gambaran klinis dan diagnosis dari displasia Mondini dengan disertai hipertrofi adenoid, yang merupakan predisposisi terjadinya meningitis berulang.

LAPORAN KASUS

Pada bulan Januari 2010 datang seorang anak laki-laki berusia enam tahun, dengan keluhan penurunan kesadaran. Tidak disertai oleh kejang. Keluhan didahului demam dan ada rasa nyeri pada kedua telinga. Pasien mengeluhkan adanya batuk dan pilek. Riwayat keluar cairan dari telinga disangkal, riwayat penurunan pendengaran disangkal. Pasien pernah mengalami keluhan yang sama sebanyak dua kali dalam satu tahun terakhir dan dirawat di rumah sakit hingga keluhan membaik. Riwayat trauma kepala disangkal. Riwayat tumbuh kembang pasien dalam batas normal.

Pada pemeriksaan didapatkan keadaan umum sakit berat, kesadaran somnolen, tekanan darah dalam batas normal, nadi 124 kali per menit, respirasi dalam batas normal, dan suhu 38,7°C. Pada pemeriksaan neurologis didapatkan kaku kuduk tetapi tidak didapatkan defisit neurologis lain. Pemeriksaan fisik pada telinga kiri dan kanan tampak membran timpani utuh, *bulging*, hiperemis, dan refleks cahaya yang menurun. Pemeriksaan hidung dalam batas normal, pada pemeriksaan rongga mulut didapatkan tonsil palatina ukuran T3-T3, tidak hiperemis, kripta melebar, terdapat detritus. Kelenjar getah bening leher tidak teraba membesar. Pasien didiagnosis awal oleh Bagian Ilmu Kesehatan Anak dengan meningitis.

Pemeriksaan laboratorium didapatkan peningkatan hitung leukosit yaitu 20.600 gr per dl. Pemeriksaan *liquor cerebro spinalis* (LCS) didapatkan bakteri *Streptococcus pneumoniae*. Pemeriksaan foto Rontgen toraks dalam batas normal. Hasil tomografi komputer didapatkan pada os temporalis kiri ada kanalis akustikus interna kiri melebar dan tulang labirin kiri tampak destruksi membentuk kavitas. Terlihat fistula kavum telinga tengah dengan labirin, sebagai

kausa meningitis berulang. Terlihat tanda otitis media dan mastoiditis akut. Pada os temporalis kanan tampak tanda otitis media dan mastoiditis akut. Pada nasofaring tampak hipertrofi adenoid.

Dari hasil pemeriksaan tomografi komputer didapatkan kelainan pada telinga tengah pasien yang menjadi kausa meningitis berulang sehingga pasien tersebut dikonsulkan ke bagian Ilmu Kesehatan Telinga Hidung Tenggorok - Bedah Kepala Leher.



Gambar 1. CT-Scan temporal



Gambar 2. Hipertrofi adenoid

Pasien mendapatkan terapi antibiotik Sulperazone 3x500 mg intravena selama 14 hari dan mengalami perbaikan serta diberikan sediaan gabungan pseudoephedrine HCl 30 mg dan Tripolidine HCl 12,5 mg sirup 2x1 sendok teh. Setelah meningitis pasien tertangani, tindakan selanjutnya

adalah melakukan adenoidektomi dan merencanakan tindakan operatif selanjutnya dengan penutupan defek. Pasien dilakukan dua kali *follow up* yaitu satu minggu dan dua minggu setelah adenoidektomi. Tiga tahun kemudian pasien datang ke Bagian Ilmu Kesehatan Anak untuk keluhan yang lain dan

tidak didapatkan keluhan kejang dan kelainan pada telinga pasien.

DISKUSI

Displasia Mondini adalah kelainan bawaan dari telinga bagian dalam yang memengaruhi labirin membran dan osseus. Telinga bagian dalam berkembang selama minggu ke 4-8 intraembrional. Koklea hanya memiliki 1½ putaran pada minggu ke tujuh kehamilan. Displasia Mondini terjadi karena terhentinya perkembangan pada saat janin atau adanya perkembangan abnormal karena cacat genetik atau agen teratogenik. Jarang ditemukan bilateral. Beberapa pasien memiliki *stapes* yang abnormal. Mungkin ada cacat pada *footplate* atau terkadang *stapes* sama sekali tidak ada. Gangguan pendengaran sensori-neural terjadi karena anomali organ Corti. Gangguan pendengaran tipe campur dapat terjadi bila ada kelainan pada tulang pendengaran. Biasanya gangguan pendengaran berat terjadi pada keadaan displasia Mondini bilateral. Terlihat pada pemeriksaan tomografi komputer koklea lebih kecil dari ukuran normal dan sebagian atau seluruhnya tidak memiliki septum *intercalar*.^{2,4,5} Prevalensi dari *Sensory Neural Hearing Loss* (SNHL) bawaan adalah 1-6 per 1000 kelahiran. Sebanyak 30-20% pasien dengan kehilangan pendengaran bawaan terdiagnosis dari kelainan pada gambaran radiografi.⁶ Dari penelitian 63 pasien dengan SNHL dan kelainan gambaran radiografi terdapat 55% partisi yang inkomplit pada kokleanya.⁷

Ketika terdapat fistula cairan serebrospinal, hubungan ruang subarakhnoid dan telinga bagian dalam sebagian besar melalui fundus kanal akustik internus. Pasien dengan displasia Mondini cenderung untuk terjadi kebocoran cairan serebrospinal. Cairan serebrospinal dapat mengalir dari ruang subarakhnoid ke dalam ruang perilimfatik. Cairan serebrospinal dapat bocor melalui

defek dalam kapsul otik ke telinga tengah. Meskipun cacat telah dilaporkan pada *round window*, tuba Eustachius, dan hipotimpanum, tempat yang paling umum terjadi kebocoran adalah *oval window* atau pada *stapes*. Adanya efusi cairan serebrospinal di rongga telinga tengah dapat menyebabkan otore atau rinore. Efusi ini kebanyakan asimtomatik. Ketika cairan serebrospinal kontak dengan telinga tengah, bisa terjadi kontaminasi bakteri yang terdapat pada telinga tengah yang disebabkan oleh adanya otitis media.^{2,8}

Streptococcus pneumoniae adalah organisme yang paling umum sebagai penyebab infeksi pada pasien dengan meningitis berulang, diikuti oleh *Haemophilus influenza* dan *Staphylococcus aureus*. Pemeriksaan radiologi dan *Brainstem Evoked Response Audiometry* (BERA) dilakukan hanya untuk konfirmasi diagnostik. Tomografi komputer resolusi tinggi merupakan prosedur baku emas diagnosis untuk kelainan ini. Injeksi *fluorescein* intratekal dapat membantu untuk mendeteksi kebocoran cairan serebrospinal selama operasi.^{2,9}

Pengobatan kebocoran cairan serebrospinal pada displasia Mondini mencakup pemeriksaan menyeluruh telinga tengah dan ditargetkan pada daerah yang terjadi kebocoran. Metode penutupan fistula tergantung pada status fungsional dari telinga. Kebocoran sebagian besar berasal dari *oval window*. Prosedur yang direkomendasikan adalah stapedektomi dengan obliterasi vestibulum dan pemasangan *graft* otot atau fascia untuk penutupan defek. Jika pasien memiliki sisa pendengaran, dapat dilakukan rehabilitasi dengan alat bantu dengar. Implantasi koklea juga telah terbukti berguna untuk pemulihan pendengaran.^{2,3,10}

Diagnosis pada kasus ini ditegakkan melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, pemeriksaan laboratorium serta tomografi komputer. Pada kasus ini, seorang anak laki-laki berusia 6 tahun dengan masalah meningitis, serta otitis media akut berulang,

tanpa didapatkan adanya keluhan gangguan pendengaran. Dari pemeriksaan LCS didapatkan bakteri *Streptococcus pneumoniae* yang mendukung diagnosis meningitis. Dari pemeriksaan tomografi komputer pada potongan setinggi nasofaring didapatkan gambaran hipertrofi adenoid, sementara tomografi komputer temporal pada daerah os temporalis kiri didapatkan kanalis akustikus internus kiri melebar dan tulang labirin kiri tampak destruksi membentuk kavitas serta fistel kavum telinga tengah dengan labirin terlihat sebagai kausa meningitis berulang.

Hipertrofi adenoid yang disebabkan proses inflamasi akut maupun kronis biasanya terjadi pada anak usia dibawah 10-12 tahun. Hal tersebut sering menimbulkan komplikasi berupa otitis media. Adenoid berhubungan dengan pasien otitis media karena pembesaran adenoid tersebut dapat menutupi tuba Eustachius. Pada nasofaring terdapat kolonisasi bakteri yang berpotensi menjadi patogen infeksi saluran nafas atas pada anak, yaitu *Streptococcus pneumoniae* dan *Haemophilus influenzae*. Bakteri tersebut berhubungan dengan patogenesis otitis media.¹

Adenoidektomi dilakukan setelah gejala meningitis membaik dengan tujuan menurunkan risiko terjadinya otitis media akut berulang yang merupakan faktor penyebab dari meningitis berulang, serta direncanakan tindakan operatif lanjutan berupa penutupan defek pada labirin. Penutupan defek labirin sebaiknya dilakukan sesegera mungkin untuk mencegah terjadinya meningitis yang berulang. Selama 3 tahun setelah tindakan adenoidektomi tidak pernah dilaporkan kembali kejadian meningitis pada pasien ini.

Sebagai kesimpulan, tindakan adenoidektomi pada kasus displasia Mondini dengan faktor predisposisi hipertrofi adenoid disertai meningitis berulang memberikan hasil yang baik dengan tidak didapatkan kembali kejadian meningitis berulang pada pasien setelah tiga tahun.

DAFTAR PUSTAKA

1. Ferlito S, Nane S, Grillo C, Maugeri M, Cocuzza S, Grillo C. Adenoiditis and otitis media with effusion: Recent physiopathological and therapeutic acquisition. *Acta Medica Mediterranea*. 2011;27:129-133.
2. Ozcan C, Vayisoglu Y, Gorur K, Yildiz A, Ismi O, Kuyucu N. Mondini dysplasia presenting with recurrent meningitis. *Int. Adv. Otol*. 2010; 6:(3) 415–418.
3. Liu FC, Chen PY, Huang FL, Lee CY, Lin CF. Recurrent bacterial meningitis in a child with Mondini dysplasia. *Clin. Pediatr. (Phila.)*. 2009;48:975–977.
4. Anandi S, Tullu MS, Bhatia S, Agrawal M. Mondini dysplasia as a cause for recurrent bacterial meningitis: an early diagnosis. *Journal of Child Neurology* 2012; 27(8) 1052–1055.
5. Kitazawa K, Matsumoto M, Senda M, Honda A, Morimoto N, Kawashiro N, Imashuku S. Mondini dysplasia and recurrent bacterial meningitis in a girl with relapsing Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2004;43:85–87.
6. Incesulu A, Adapinar B, Kecik C. Cochlear implantation in cases with incomplete partition type III (X-linked anomaly). *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2008 Nov. 265(11):1425-30.
7. Sennaroglu L, Saatci I. Unpartitioned versus incompletely partitioned cochleae: radiologic differentiation. *Otol Neurotol*. 2004 Jul. 25(4):520-9; discussion 529.
8. Masri A, Faris G, Bakri A, Birkenhager R, Alassaf A, Musharbash AF, et al. Mondini malformation associated with diastematomyelia and presenting with recurrent meningitis. *Journal of Child Neurology* 2011; 26(5) 622–624.
9. Lue AJ, Manolidis S. Intrathecal fluorescein to localize cerebrospinal fluid leakage in bilateral Mondini dysplasia. *Otol Neurotol*. 2004; 25: 50–52.
10. Lien TH, Fu CM, Hsu CJ, Li L, Peng SS, Chang LY. Recurrent bacterial meningitis associated with Mondini dysplasia. *Pediatrics and Neonatology* 2011; 52, 294–296.